

AMILOIDOSIS LARINGEA.

A propósito de un caso.

J. Vázquez Barro, J. Herranz González-Botas,
E. Pallas Pallas, J. Estrada Gromaz.

Servicio de ORL. Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

INTRODUCCION

Por amilodosis se conoce un grupo de enfermedades caracterizadas por la presencia de depósitos extracelulares de material amiloide (1). Puede clasificarse como generalizada (primaria o secundaria) o localizada. Su naturaleza es desconocida y afecta con mayor frecuencia a las mujeres entre los 40 y los 60 años.

La presencia de tumores amiloides en la laringea es rara suponiendo menos del 1% del total de lesiones benignas de la laringe, si bien es la forma más frecuente de presentación en el tracto respiratorio superior (2-4).

RESUMEN:

Presentamos el caso de una paciente de 44 años, con historia de disfonía. La exploración laringoscópica y radiológica hacía sospechar la existencia de un proceso neoplásico maligno. Mediante laringoscopia directa por suspensión y microcirugía se realizó una exéresis parcial de la lesión cuyo estudio anatomopatológico reveló amilodosis laríngea.

ge derecha, afectando cuerdas verdaderas, falsas, repliegue ariepiglótico, ventrículo de Morgani y parte del seno piriforme derecho. Se le practicó una laringoscopia directa por suspensión, apreciándose una tumoración friable, no sangrante en las localizaciones antes descritas.

El estudio anatomopatológico se informó como amilodosis laríngea tipo AA,

sugestiva de amilodosis primaria laríngea. Las pruebas con inmunoperoxidasa para calcitonina dieron negativas.

En el momento actual la paciente está bien, sin síntomas.

CASO CLINICO

C. V. M., mujer, de 44 años de edad. Paciente que acude en Agosto del 87, refiriendo disfonía de dos años de evolución, continua y progresivamente más intensa. En los últimos tres meses había presentado episodios ocasionales de disnea. Por laringoscopia indirecta se apreció la existencia de una lesión ulcerada, pero sin aspecto necrótico, localizada en banda ventricular derecha y cara laríngea de la epiglotis, extendiéndose hacia el repliegue ariepiglótico del mismo lado. La Hemilaringe derecha estaba paralizada, siendo la izquierda móvil y de aspecto normal. Radiológicamente se observaba una gran tumoración que afectaba a la hemilarin-

COMENTARIO

La clasificación de la amilodosis varía según los criterios que se utilicen. Según la clasificación clínica citada por Scott (1), dividen la amilodosis en dos grandes grupos: sistémica y localizada. En el primer grupo se incluyen la primaria o idiopática, que afecta a corazón y musculatura estriada, la asociada al mieloma múltiple y a otras discrasias sanguíneas, la secundaria que suele ser una complicación de una toxemia generalizada, y el tipo familiar. Las localizadas incluye formas limitadas a diferentes órganos, depósitos focales de amiloide, y la amilodosis senil. Las formas limitadas a diferentes órganos es la variedad que con mayor frecuencia engloba a la amiloido-

sis laríngea. En ocasiones podemos encontrar depósitos focales, pero es muy raro.

La laringe es la localización más frecuente de lesiones amiloides en el tracto respiratorio superior, pudiendo tomar el aspecto de lesiones tumorales o lesiones focales aisladas (1-7). Otras localizaciones son la traquea, bronquios, senos paranasales, nasofaringe, glándulas salivares menores y labio (1,2,4,5). La forma secundaria es muy rara en la laringe, y suele aparecer como resultado de una tuberculosis (2), afecta con mayor frecuencia a las mujeres entre los 40 y los 60, si bien se han descrito casos en niños de 8 años (2). Su etiología es desconocida.

La localización más frecuente en la laringe es a nivel de las cuerdas vocales, seguido del ventrículo laríngeo, las cuerdas falsas, el repliegue ariepiglótico, y el espacio subglótico (1,2,4,5).

Los síntomas, cuando se presentan suelen ser resultado del tamaño y la localización de la lesión. El síntoma de presentación más frecuente es la disfonía, y en ocasiones la disnea. El proceso es lento, por lo que los síntomas pueden estar presentes meses, incluso años, antes de acudir al médico.

El diagnóstico es eminentemente histológico, siendo la prueba del rojo congo la más característica y fiable.

El tratamiento es la exéresis quirúrgica. En las formas localizadas la resección completa por laringoscopia directa es el tratamiento de elección, siendo rara la recidiva. En lesiones más extensas es preciso realizar una exéresis más amplia, con tirotomía media y exéresis, laringuectomía supraglótica, o resección traqueal. La utilización de corticoides, tanto locales como generales, no ha resultado ser una forma efectiva de tratamiento (2,3,5-10). Tampoco la radioterapia ha demostrado gran utilidad (2,3,5-10). Se produzcan recidivas siempre que no se realice un exéresis completa. No se han descrito

casos de malignización, y el pronóstico es excelente si se extirpa toda la lesión. La exéresis con laser ha sido utilizada por algunos autores (8).

BIBLIOGRAFIA

- 1.- *Scott PP, Scott WW, Siegelman SS.* Amyloidosis: An overview. *Seminars in Roentgenology*, 1986; 91: 103-112.
- 2.- *Miltrani M, Biller HF.* Laryngeal amyloidosis. *Laryngoscope*, 1985; 95: 1346-1347.
- 3.- *Fernandes, CMC, Pirie D, Pudifin J.* Laryngeal amyloidosis. *J Otol Laryngol*, 1982; 96: 1165-1175.
- 4.- *Simpson GT, Trong MS, Skinner M, Cohen AS.* Localized amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive and lower respiratory tracts. *Ann Otol laryngol*, 1984; 93: 374-379.
- 5.- *Batsakis JG.* Tumors of the head and neck: Clinical and pathological considerations. *Williams and Wilkins Co.* Baltimore. 979.
- 6.- *Schild JA, Grybauskas, Mafee MF.* Laryngeal amyloidosis and laryngocele. *Ann Otol laryngol*, 1982; 92: 337-339.
- 7.- *Finn DG, Farmer JC.* Management of amyloidosis of the larynx and trachea. *Arch Otolaryngol*, 1982; 108: 54-56.
- 8.- *Mcllwain, Shepperd WH.* Laser treatment of primary amyloidosis of the larynx *J Laryngol Otol*, 1986; 100: 1079-1080.
- 9.- *Graamans K, Lubsen H.* Clinical implications of laryngeal amyloidosis. *J. Laryngol Otol*, 1985; 99: 617-623.
- 10.- *Maños Pujol M y cols.* Amiloidosis laríngea: a proposito de un caso. Comunicación en el XIII congreso de la Sociedad Española de ORL. Pamplona. 1987.